MENINGOCELUL SI MIELOMENINGOCELUL - DIAGNOSTIC CLINIC, PARACLINIC, TRATAMENT CHIRURGICAL

Conf. Dr. Mircea GORGAN

Curs rezidenti decembrie 2007

10.12.2007

SPINA BIFIDA APERTA (SBA)

- **SBA = DISRAFIE SPINALA = DEFECT DE FUZIUNE SPINALA A LAMELOR VERTEBRALE PE LINIA MEDIANA**
- Se diagnosticheaza la nastere si necesita imediat ingrijire

EMBRIOLOGIE

- SBA = consecinta afectarii ciclului de dezvoltare a tubului neural la nivelul neuroporului posterior:
  - Defect de inchidere a tubului neural intre saptamina a 3-a si a 4-a a fatului
  - Redeschiderea unui tub neural deja format sub efectul unei hidrocefalii evolutive intre a 2-3-a luna fetala (GARDNER)

DATE GENERALE

A. INCIDENTA

- 0,5 – 2 ‰; anglo-saxonii: 4 ‰

B. EPIDEMIOLOGIE

- Etnic: negrii + asiatici >albii
- Genetic: femei > barbati
- Exogen: carenta de acid folic = SARACIE

C. FORME ANATOMICE

1. Meningocel
2. Meningo-mielocel
3. Rahischizis

C. FORME ANATOMICE

1. MENINGOCELUL (M)

- Caracterizat prin unica herniere a meningelui umplut cu LCR prin defectul disrafic
- Elementele nervoase sunt la locul lor in canalul spinal de regula fara malformatii
- Produce o bosa mediana posterioara acoperita de tegument sanatos in 15% din cazuri = FORMA BENIGNA
- 85% prezinta diverse grade de afectare tegumentara

C. FORME ANATOMICE

2. MENINGO-MIELOCELUL (MM)

- Forma de SBA grava si mult mai frecventa
- Tesutul nervos malformat herniaza impreuna cu meningele si LCR
- Maduva se etaleaza pe fata profunda a sacului meningeal formand placa medulara din care pleaca radacini malformate
- In amonte maduva prezinta frecvent: siringomielie sau diastematomielie
- In mod obisnuit tegumentul este incomplet si dura sau arahnoida este exteriorizata
- Maduva este vizibila prin domul malformatiei
- Frecvent se produce o fistula LCR

C. FORME ANATOMICE

3. RAHISCHIZISUL

- Este forma extrema a meningo-mielocelului si cea mai grava SBA
- Meningele este singurul invelis al malformatiei
- Prin defectul tegumentar se vizualizeaza maduva anormala
- Corpurile vertebrale sunt de asemenea malformate

D. ANOMALII ASOCIATE

- Sunt apanajul meningo-mielocelului
- Frecventa lor creste cu cit MM este mai sever si mai jos situate

D. ANOMALII ASOCIATE

1. Hidrocefalia

- Frecventa:
  - 80% MM lombar
  - 50% MM sacrat
  - 43% MM toracic
- Se dezvolta in perioada fetala
- Macrocranie constanta pre si postoperator
- Cauza:
  - Arnold chiari tip II
  - Stenoza de apeduct Sylvius
  - Dandy Walker
  - Chiste intracerebrale
  - Meningita infectioasa consecinta infectiei MM

2. Malformatia Arnold - Chiari tip II

3. Agenezie de corp calos

EXAMINAREA CLINICA

- OBIECTIVE:
  1. Recunoasterea malformatiei
  2. Aprecierea consecintelor MM la nivelul:
     - Membrelor inferioare
     - Sfinctere
     - Encefal
  3. Descoperirea malformatiilor asociate
  4. Stabilirea unui prognostic functional

I. DIAGNOSTICUL CLINIC AL MALFORMATIEI: M + MM

- Bosa de volum variabil implantata pe linia mediana localizata
- Tegumentul:
  - Intact: M
  - Incomplet: MM
    - Placa nodulara – carnoasa, rosie, umeda
    - Dura sau arahnoida
    - Epiteliu normal
- Evaluare:
  - Dimensiunea
  - Calitatea pielii
  - Prezenta fistulei LCR

II. EVALUAREA CONSECINTELOR

a. MEMBRE INFERIOARE:

- Gesturile spontane ale copilului
- Reactivitatea la durere
- Semnele indirecte ale parezei:
  - Deformarea scheletului
  - Amiotrofia membrelor
  - Atrofia feselor
  - Picior bont
- Articulatia coxo-femurala

II. EVALUAREA CONSECINTELOR

b. SFINCTERE:

- Incontinenta urinara:
  - La plans
  - Permanenta
- Anus beant sau prolaps

Semne discrete:

- Disparitia pliurilor radiale anale
- Absenta reflexului anal
- Hipotonia sfincterului anal si a perineului

II. EVALUAREA CONSECINTELOR

c. CRANIUL:

- Depistarea hidrocefaliei:
  - Examinarea fontanelelor
  - Perimetrul cranian
  - Tulburari de deglutitie
  - Semne piramidale

III. DEPISTAREA MALFORMATIILOR ASOCIATE

- Frecventa: 2,2 malformatii/pacient
- Examinari:
  - Clinic
  - Radiologic
  - imagistic

IV. STABILIREA PROGNOSTICULUI FUNCTIONAL

- MM sacrat:
  - Tulburari sfincteriene
  - Fara sau minime tulburari motorii
- MM lombar:
  - Paralizii de gravitate variabila ale membrelor inferioare
  - Muschi fesieri + cvadricepsi = GRAV = SCAUN RULANT
  - Paralizii distale: ORTEZE

EXPLORARI COMPLEMENTARE

- **EXAMEN RADIOLOGIC:**
  - Coloana vertebrala
  - Torace
  - Bazin
  - Membre inferioare
  - Craniu
  - Echografie
- **EXAMEN IMAGISTIC:**
  - CT + IRM cerebral + vertebro-lombar
- **EXPLORARI UROLOGICE:**
  - Urografie + cistografie retrograda:
    - Caii urinare
    - Rezidiul vezical
    - Reflux vezico-uretral
- **EXAMEN ORL:**
  - Laringoscopie – stridor = pareza corzi vocale

CONDUITA TERAPEUTICA

1. IN PERIOADA POSTNATALA

- La maternitate:
  - Evitarea rupturii si infectarii
  - Decubit ventral
  - Pansament steril
- In serviciu specializat – echipa pluridisciplinara = bilant + indicatie operatorie:
  - Se opereaza:
    - URGENT: MM rupt
    - RAPID: MM pe cale de rupere
    - PROGRAMAT: MM epitelizat si M

CONDUITA TERAPEUTICA

- Indicatia operatorie se moduleaza dupa:
  - Gravitatea defectelor
  - Dorinta parintilor
- Cura chirurgicala nu amelioreaza paraliziile existente
- **PRINCIPII:**
  - Replasarea elementelor nervoase in canal
  - Inchiderea etansa a meningelui si tegumentului
  - Tratamentul hidrocefaliei
  - Tratamentul infectiei urinare
- Programarea interventiei chirurgicale daca este posibil dupa 1 an

CONDUITA TERAPEUTICA

2. TERAPII ASOCIATE PE TERMEN LUNG

- *ORTOPEDIC*: deformari articulare, fracturi patologice, mal perforant
- *UROLOGIC*: infectii urinare, reflux ureteral, hidronefroza, litiaza
- *NEUROCHIRURGICALE*: revizii shunt V-P; siringomielie
- *KINETOTERAPEUT*
- *PSIHOLOG*

REZULTATE

- Handicap major:
  - Tulburari motorii
  - Incontinenta sfincteriana
- 70% au posibilitati intelectuale compatibile cu scolarizarea
- 80% necesita 4-6 interventii ortopedice
- 41% cel putin o interventie urologica
- 3 - 4 revizii shunt V-P

REZULTATE

- Tratamentul veritabil este cel preventiv: **ANTENATAL**
  - Echografie:
    - Defect osos
    - Hidrocefalia
    - Pareza membrelor inferioare
  - Amniocenteza: dupa saptamina 14:
    - Alpha- fetoproteina
    - Acetilcolinesteraza
  - IRM – in caz de echografie dubioasa
  - Regim bogat de acid folic in perioada de preconceptie a femeii